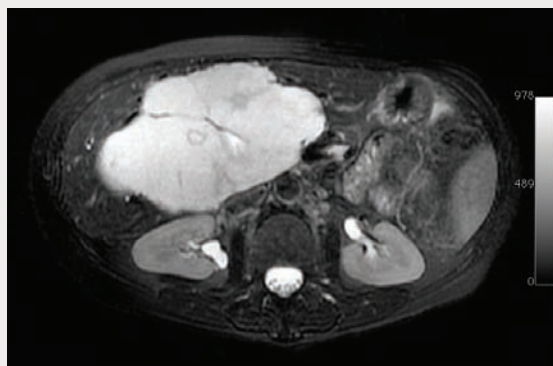
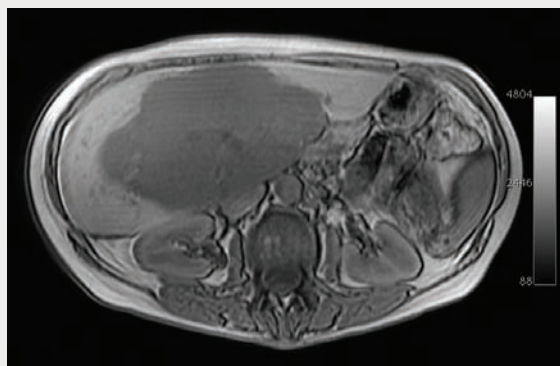


VOS IMAGES



JOSÉ-PHILIPPE MORENO, THOMAS RODRIGUEZ, ANNE-LISE BOLOT, PASCAL JORDAN, ÉLODIE HERNANDEZ, FRANÇOIS DUMEL
Département de médecine générale, Besançon, France.
jose_philippe.moreno@univ-fcomte.fr

Syndrome de Kasabach-Merritt

Cette femme de 59 ans avait une bicytopénie persistante (leucocytes 2,90 G/L ; plaquettes 136 G/L), des γ -GT à 3 fois la normale et un angiome hépatique connu. À l'examen on notait une hépatomégalie à bord mousse, élastique indolore, sans splénomégalie ni angiome cutané. L'IRM hépatique montrait deux hémangiomes de 14 et 10 cm de grand axe au niveau des segments IV et V et du segment VI (en T1 : signal intermédiaire avec des plages centrolésionnelles hypo-intenses ; en T2 : lésions hyperintenses, caractéristiques d'hémangiomes, avec des plages intralésionnelles de signal liquidien bordées de liserés hypo-intenses (séquelles de foyer hémorragique intra-angiomateux). Le diagnostic de syndrome de Kasabach-Merritt était porté, conduisant à réaliser un myélogramme et à prévoir un hémogramme tous les 3 mois pour ne pas méconnaître une pathologie hématologique (myélodysplasie). Myélogramme et consultation chirurgicale seraient réalisés en urgence en cas de thrombopénie inférieure à 100 G/L ou de leucopénie inférieure à 1,20 G/L.

Les auteurs déclarent n'avoir aucun lien d'intérêts.

Ce syndrome rare^{1,2} associe tumeur vasculaire, thrombopénie et coagulation intravasculaire disséminée (risque de thromboses et d'hémorragies intratumorales),¹ par séquestration des plaquettes au sein des vaisseaux liée à un endothélium anormal. Souvent, la tumeur vasculaire hépatique bénigne (cutanée ou viscérale) est congénitale ou acquise pendant l'enfance (avant 6 mois). La forme viscérale est souvent associée à un hémangio-endothéliome kaposiforme,

essentiellement rétropéritonéal.¹ Le risque de thrombose veineuse portale est lié à la taille de l'angiome hépatique.³ Le traitement de première intention peut être :¹ corticothérapie, interféron $\alpha 2a$ ou $2b$, vincristine, antiagrégants plaquettaires, embolisation, chirurgie (énucléation ou transplantation hépatique)... Selon certains auteurs la chirurgie est souvent curative.⁴ La transfusion plaquettaire augmente la thrombopénie et le risque hémorragique viscéral.

RÉFÉRENCES

1. Le Nouail P, et al.; Groupe de recherche clinique en dermatologie pédiatrique. Phénomène de Kasabach-Merritt. *Ann Dermatol Venerol* 2007;134:580-6.
2. Vazquez MP. Syndrome de Kasabach Merritt. http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=2330
3. Tani A, et al. Extrahepatic portal venous obstruction due to a giant hepatic hemangioma associated with Kasabach-Merritt syndrome. *J Nippon Med Sch* 2010;77:269-72.
4. Aslan A, et al. Adult Kasabach-Merritt Syndrome due to Hepatic Giant Hemangioma. *Case Rep Gastroenterol* 2009;3:306-12.